

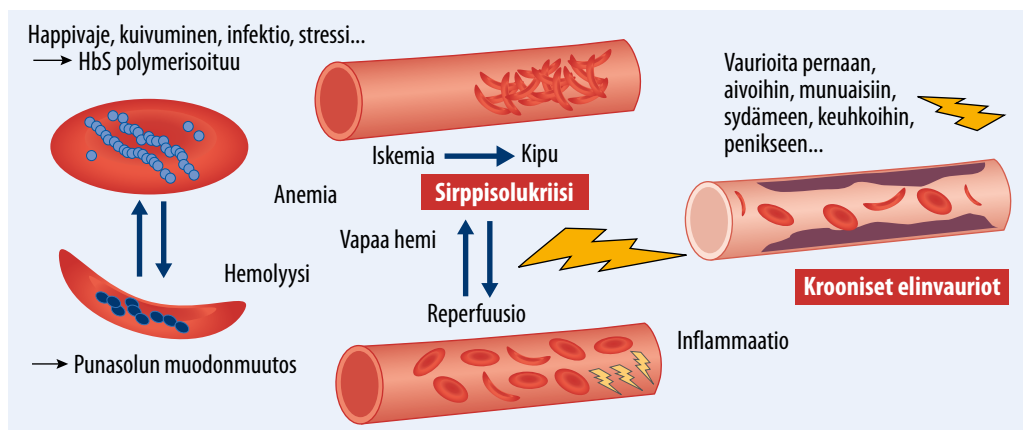
Ulla Wartiovaara-Kautto ja Kirsi Jahnukainen

Sirppisolukriisit – kun selkäkipu ei olekaan noidannuoli tai kuume flunssaa

Sirppisolukriisiksi kutsutaan tilaa, jossa sirppisolanemiaa sairastavan potilaan punasolujen sirppiytymistaipumus kiihtyy akuutisti. Seuraa pienten suonien tukkeutumista, jonka potilas kokee kovana iskeemisenä kipuna. Myös elinten, kuten keuhkojen, munuaisten tai aivojen toimintahäiriöitä saattaa ilmetä. Kriisien tehokas ehkäisy ja hoito hidastavat sirppisolanemiapotilaan kroonisten elinvaurioiden syntyä. Kriisien hoidossa tarvitaan päivystävien yksiköiden taitotietoa, sairauden nopeaa tunnistamista ja oikeanlaista ensihoitoa eli riittävää kipulääkitystä, nesteytystä, happeuttamisesta huolehtimista ja mikrobilääkehoidon harkintaa. Punasolusiirroista suositellaan neuvottelemaan hematologin kanssa.

Sirppisolanemiaa esiintyy maailmassa eniten Nigeriassa, Kongon tasavallassa ja Intiassa. Sirppisolanemian epidemiologia on parhaillaan murroksessa, kun yhä uusia ihmisiä muuttaa näiltä alueilta muihin maihin tai maanosiin. Suomessa on arviomme mukaan jo satoja sirppisolanemiaa sairastavia. Vaikka suurin osa heistä asuu eteläisessä Suomessa, päivystävien lääkäreiden olisi osattava taudin akuuttien komplikaatioiden hoito kaikkialla maassa.

Vakavimmat sirppisolanemian ongelmat liittyvät sirppisolukriisien aiheuttamiin välitömiin tai vähitellen kehittyviin kroonisiin elinkomplikaatioihin muun muassa pernassa, munuaisissa, sydämessä, keuhkoissa ja aivoissa (**KUVA 1**) (1,2). Sirppisolanemiapotilaan elinajan odote riippuu siitä, missä vaiheessa potilas pääsee modernin lääketieteellisen diagnostiikan ja hoidon piiriin. Tähän puolestaan vaikuttaa oleellisesti, tunnistetaanko potilaan oireet jo päivystystilanteessa.



KUVA 1. Sirppisolanemian patofysiologia.

Omat potilaat

Potilas 1. Suomeen Angolasta yksin saapunut 15-vuotias turvapaikanhakijapoika oli muutama päivä maa-hantulonsa jälkeen pelannut vastaanottokeskuksessa jalkapalloa ja mennyt sen jälkeen saunaan. Saunomisen jälkeen alkoivat yhtäkkiset kovat kivut rintakehällä ja selässä sekä vasemmassa nilkassa. Kipu oli erittäin kova, ja ensiavuksi annettu parasetamoli helpotti sitä hieman.

Terveyskeskuksessa todettiin lievä proteinuria; CRP-pitoisuus oli 24 mg/l, hemoglobiinipitoisuus 107 g/l ja leukosyytit $22 \times 10^9/l$. Vasemmassa nilkassa ja distaalisen diafyysin alueella näkyi röntgenkuvassa epäspesifistä kirkastumaa. Keuhkokuivassa todettiin kookas sydän, muttei keuhkomuutoksia. Potilas siirrettiin oirekuvan vuoksi lastentautien päivystykseen ja myöhemmin osastolle. Aloitettiin nesteytys laskimoon ja kipulääkitykseksi ibuprofeeni sekä otettiin veriviljelynäyte.

Potilas kertoi seuraavana aamuna tulkin välityksellä, että kivut tuntuivat rinnassa, käsissä ja nilkoissa. Hän mainitsi kokeneensa jo lähtömaassa joskus samanlaisia lievempiä kipuja. Potilas oli aiemmin ollut kertaalleen sairaalahoidossa kuumetaudin ja silmien valkuaisten kellastumisen vuoksi. Anamneesin ja oireiden perusteella heräsi epäily sirppisolukriisistä ja potilaasta otettiin hemoglobiinifraktionäyte. Äärisveren sivelyvalmisteesta nähtiin merkkejä hemolyyisistä sekä yksittäisiä sirppisoluja. Potilaan nesteytystä lisättiin ja hänelle aloitettiin lisähappi, kefalosporiini suonensisäisesti ja morfiiniinfusio sekä annettiin punasolusiirto. Kivut helpottivat ja potilas kotiutui.

Myöhemmin lastenhematologisessa poliklinikassa tila varmistui sirppisoluanemiaksi ja potilaalla todettiin viitteitä tautiin liittyvistä elinvaurioista: pään magneettikuvassa näkyi vasemmalla frontaalaisesti vanhan aivoinfarktin jälkitila, keuhkojen TT:ssä oikealla alalohkossa keuhkoinfarktin jälkitila ja vatsan kaikukuvaus- ssa kalkkiutunut perna. Potilaalle aloitettiin hydroksiureaaläkitys, jolle saatiin hyvä vaste. Seuraavina vuosina potilas ei sairastanut yhtään akuuttia sirppisolukriisiä, mutta talvella viisi vuotta myöhemmin hän sai hydroksiureahoidosta huolimatta voimakkaan keuhkokriisin. Sen jälkeen potilaalle aloitettiin säännölliset punasolujen vaihdot.

Potilas 2. Kolmekymmentäkolmevuotias nainen muutti Nigeriasta Suomeen perheen yhdistämisen prosessin seurauksena loppuvuodesta 2015. Potilas tiesi sairastavansa sirppisoluanemiaa ja muisti kärsineensä useista kipukriiseistä sekä ainakin kertaalleen keuhkokriisistä. Tilanne oli tuolloin ollut henkeä uhkaava, ja hän oli saanut punasolusiirtoja. Sirppisolukriiseiltä suo- jaavaa hydroksiureaaläkitystä hänelle ei ollut tarjottu, eikä hän ollut käynyt säännöllisissä seurannoissa.

Ensikäynnillä hematologian poliklinikassa joulukuussa 2015 potilas kertoi olevansa raskaana (raskausviikko 10). Ajoittaisen hematurian lisäksi silmien valkuaiset

kellersivät. Hemoglobiinipitoisuus oli 65 g/l ja leukosyytti- ja trombosyyttimäärät lievästi suurentuneet. Kysyttäessä potilas muisti, että aiemmin hänen hemoglobiinipitoisuutensa oli ollut noin 70–75 g/l. Hemoglobiinifraktiointi vahvisti sirppisoluanemiadiagnoosin. Vatsan kaikukuvaus- ssa havaittiin kutistunut perna ja sappirakossa muutama pieni kivi. Pään magneettikuvissa ja magneettiangiografiassa havaittiin useita pieniä aneurysmia. Potilaalle suunniteltiin säännöllinen punasolusiirtohoito loppuraskauden ajaksi (7).

Toisella raskauskolmanneksella potilaalle ilmaantui proteinuria (noin 1 g/vrk) ja lieviä turvotuksia. Raskausviikolla 29 lievän flunssan aikana alkoivat alaselkäkivut. Potilas otti ohjeiden mukaan parasetamolia ja lisäsi nesteytystä. Kivut kuitenkin voimistuivat ja levisivät yläreisiin ja olkavarsiin. Sairaalassa kipulääkkeeksi aloitettiin parasetamolin ja kodeiinin yhdistelmävalmiste. Potilas kieltäytyi vahvemmasta kipulääkityksestä raskauden vuoksi. Hänen happikyllästeisyytensä pieneni 90 %:iin, ja verikokeissa todettiin leukosytoosia ja CRP-pitoisuuden suurentuminen.

Oireiden aiheuttajaksi epäiltiin keuhkokriisiä, ja potilaalle tehtiin punasoluvaihto. Hän sai myös mikrobi- lääkehoitoa. Muutamassa päivässä kivut loppuivat, happeutuminen parani ja potilas kotiutui. Viikko kotiutuksesta todettiin kuitenkin voimakas proteinuria (4 g/vrk) ilman verenpaineen nousua sekä uusi veren happi- kyllästeisyyden pieneneminen. Kansainvälisen konsultaation jälkeen päädyttiin kiireelliseen keisarileikkaukseen raskausviikolla 31. Ennen toimenpidettä potilaalle tehtiin punasolujen vaihto.

Sekä äiti että vauva selvisivät ilman jälkikomplikaatioita. Potilas käytti tromboosiprofylaksia kuuden viikon ajan keisarileikkauksen jälkeen. Imetyksen lopettamisen jälkeen hänelle aloitettiin hydroksiureaaläkitys. Myöhemmin potilaalle tehtiin onnistunut aneurysmien koi- laustoimenpide neurokirurgian yksikössä. Puolen vuoden jälkeen toimenpiteestä potilas voi hyvin.

Pohdinta

Ensimmäisen potilaan akuutit oireet, kuten äkillinen ja voimakas usein luihin sijoittuva tuska, olivat tyypillisiä sirppisolukriisille. Sirppisolukriisissä potilaan punasolujen krooninen sirppiytyminen voimistuu, mikä johtaa kudosten hapenpuutteeseen ja iskeemiseen kipuun (**KUVA 1**). Sirppisolukriisiin liittyy usein kuume ja CRP-pitoisuuden suureneminen, eikä infektiota ja kriisiä voidakaan aina erottaa toisistaan. Sirppisolukriiseille altistavat kuivuminen (esimerkiksi saunomisen jälkeen, kuten esimerkkitapauksessamme), voimakas ruumiillinen tai psyykkinen rasitus, lämpötilanvaihtelut, infek-

TAULUKKO 1. Sirppisolukriisien tavalliset oireet, altisteet, diagnostiset tutkimukset ja hoito (3).

Komplikaatio	Riskitekijöitä, piirteitä ja ilmaantuminen	Diagnostiset tutkimukset	Punasolusiirto aiheellinen	Hoito
Kipukriisi	Yleisimmin raajoissa, rintakehällä ja selässä Kesto tunneista päiviin Altisteita stressi, lämpötilanvaihtelut, hapenpuute ja infektiot	Sulje pois muut kivun syyt (esim. avaskulaarinen kuolio, luukuolio, osteomyeliitti, keuhkokriisi, infektio tai vatsan alueen komplikaatiot)	Ei, ellei pitkity ja komplisoidu	Aloita kivunhoito heti. Kysy potilaalta, mitkä ovat hänelle parhaiten tehoavat lääkkeet ja annokset. Lievä ja kohtalainen kipu: Aikuisille esimerkiksi ibuprofeenia 600 mg x 3/vrk; lapsille 7,5 mg/kg x 4/vrk. Jatka näin muutaman päivän ajan, kunnes kipu loppuu kokonaan. Ei saa antaa potilaille, joilla munuaisen vajaatoimintaa tai muu vasta-aihe! Tarvittaessa anna vuorotellen parasetamolin kanssa. Vaikea kipu: Aloita lääkitys riittävän vahvalla opioidilla, esim. aikuisille oksikodonia p.o. 10–20 mg tarpeen mukaan niin, että annosta tarkistetaan (tarve voi olla hyvinkin suuri); lapsille oksikodonia p.o. 0,05–0,1 mg/kg, annosväli 2–4 h. Keuhkokriisi etenemisen estämisessä tärkeitä ovat pulloon puhallukset ja potilaan nopea mobilisointi. Älä anna punasolusiirtoa, ellei ilmene muita indikaatioita. Jos potilaan tila heikkenee, sulje pois monielinvaurio. Jos potilas ei kykene juomaan riittävästi, aloita nesteytys suonensisäisesti. Jos happikylläisyys pienenee alle 95 %:n, aloita lisähappi.
Kuume	Taudin aiheuttama hyposplenismi lisää bakteeritulehdusriskiä Kuume edeltää usein vaikeita komplikaatioita	Täydellinen verenkuva, veriviljely, virtsaviljely Keuhkokriisin kriteerien huomioiminen	Riippuu muista indikaatioista	Kliinisesti hyvävointiset kuumeiset potilaat voidaan hoitaa avohoidossa suun kautta otettavalla mikrobilääkkeellä (lapsille amoksisilliini). Jos ilmenee yleisoireita, korkea kuume (38,5–39,5 °C) tai vaikea virusinfektio, kuten influenssa, siirretään potilas herkästi sairaalahoitoon ja aloitetaan mikrobilääkitys laskimoon.
Keuhkokriisi	Muistuttaa keuhkotulehdusta Alempien hengitysteiden infektion oireita ja keuhkokuivassa tuore varjostuma Voi kehittyä äkillisesti tai vaiivihkaa Esim. astma, kipukriisit ja kirurgia (erityisesti vatsan alueen toimenpiteet) altistavat Aikuisen sirppisoluanemiatapotaan tavallisin kuolinsyy	Keuhkokuva tai keuhkojen TT, saturaatiomittaus, täydellinen verenkuva, retikulosyyttimäärä ja veriviljely	Kyllä (ei lieväoireisille) Jos hemoglobiinipitoisuus yli 90 g/l, punasoluvaihto	Punasolusiirto tai -vaihto Nesteytys (aikuiset 3–4 l/vrk; lapset 2 l/m ² /vrk, jos kuume korkea 2,5 l/m ² /vrk) Mikrobilääke suonensisäisesti (esim. kefalosporiini ja suun kautta otettava makrolidi) Lisähappi (tavoitteena yli 95 %:n happikylläisyys) Mahdollisen bronkospasmin, akuutin anemisoitumisen ja hypoksian kehittymisen tarkkailu ja hoito Pulloon puhallukset ja potilaan rauhoittaminen (sanallisesti tai käyttämällä hengitystä lamaamattomia lääkkeitä)
Aivohalvaus	Lasten aivohalvaus yleensä iskeeminen, aikuisten hemorraginen Iskeemisen aivotapahtuman oireita: hemipareesi, afasia, kasvohermohalvaus, kouristukset tai kooma Hemorragisen aivotapahtuman oireita: voimakas päänsärky, tajunnan heikkeneminen, kouristukset, afasia ja halvaus	Neurologin konsultaatio ja kiireellinen pään TT, minkä jälkeen pään magneettikuvaus ja magneettiangiografia	Kyllä (herkästi punasoluvaihtona)	Punasoluvaihto

TAULUKKO 2. Sirppisoluanemian harvinaisemmat komplikaatiot ja hoito-ohjeet.

Komplikaatio	Riskitekijöitä, piirteitä ja ilmaantuminen	Diagnostiset tutkimukset	Punasolusiirto on indisoitu	Hoito
Maksaongelmat	Akuutti kolekystiitti, sappikivet, akuutti maksan vajaatoiminta sekä maksansisäinen kolestaasi Ominaista kellastuminen, aristava suurentunut maksa, hyperbilirubinemia ilman sappiteiden laajentumista tai kolangiittia	Perusverenkuva, retikulosyyttimäärä, ALAT- ja bilirubiinipitoisuudet Jos maksakokeissa poikkeavaa, tee ylävatsan kaiku-kuvaus.	Kyllä maksan sekvestraation ja maksansisäisen kolestaasin yhteydessä	Hoida akuutti kolekystiitti mikrobilääkkeellä ja konsultoi kirurgia. (kolekystektomia, ERCP:n tarve)
Monielinvaurio (MOF)	Aikuispotilaiden vaikea verisuonitukos etenee MOF:ksi usein odottamatta Ennustavia merkkejä voivat olla kuume, nopea hemoglobiinipitoisuuden tai trombosyyttimäärän pieneneminen ja enkefalopatia.	Täydellinen verenkuva, maksa ja munuaiskokeet, verikaasuanalyysi Nopea diagnoosi ja hoito voivat estää kuoleman.	Kyllä	Anna punasolusiirto tai tee punasolujen vaihto. Aloita tarvittava hengitysvajauksen tukihoito. Munuaiskorvaushoidon harkinta.
Priapismi	Ilmenee kolmasosalla miespuolisista potilaista Toistuva lyhytkestoinen (alle 4 h) priapismi: riski pitkittyvään tilanteeseen (yli 4 h)	Nopea diagnoosi ja hoito vähentävät kajoavien toimenpiteiden tarvetta. Diagnoosin ja hoidon viivästyminen voivat johtaa erektiohäiriöön.	Kyllä ennen kirurgista toimenpidettä	Alkuhoito: kehota virtsaamaan ja hautomaan lämpimällä, nesteytys ja kipulääkitys suun kautta. Yli 4 h kestäneen priapismin yhteydessä aloita nesteytys ja kipulääkitys ja konsultoi urologia (laskimoveren aspiraatio paisuvaiskudoksesta, spesifiset lääkitykset). Anna punasolusiirto vain ennen toimenpidettä.
Pernan sekvestraatio	Pernan äkillinen suureminen ja samanaikainen hemoglobiinipitoisuuden pieneneminen (vähintään 20 g/l) normaaliarvosta	Retikulosyyttimäärä saattaa olla suurentunut ja trombosyyttimäärä pienentynyt, veressä voi olla erytroblasteja. Ylävatsan kaiku-kuvaus tai vatsan TT	Kyllä	Aloita välitön nesteytys Anna kiireellinen punasolusiirto ja konsultoi hematologia.

tiot, hapenpuute ja veren suuri hemoglobiini S-pitoisuus.

Sirppisolukriisien oirekirjo, altisteet, diagnostiset tutkimukset ja hoito esitetään **TAULU-**

TAULUKKO 3. Keuhkokriisin kriteerit.

Kuvantamalla todettu uusi varjostuma keuhkoissa sekä yksi tai useampi seuraavista oireista:
Happikyllästeisyyden pieneneminen
Yskä
Kuume
Voimakas hengenahdistus
Rintakehän alueen kipu
Poikkeava keuhkoauskultaatiolöydös

KOISSA 1 ja 2 (3). Kipukriisin ensihoitoon kuuluvat aina kipulääkitys, nesteytys ja happilisa (4–6). Kipu täytyy hoitaa nopeasti ja tehokkaasti, sillä se voi myös pitää kriisiä yllä. Kohtalaiseen kipuun annetaan vuorotellen ibuprofeenia ja parasetamolia ja kovaan iskemiakipuun heti vahvaa opioidipohjaista kipulääkitystä, esimerkiksi tramadolia tai pitkävaikutteista suun kautta otettavaa oksikodonia. Jos tämä ei riitä, voidaan siirtyä suoneen annettavaan oksikodoniin tai morfiiniin.

Nesteytyksessä pitää huomioida yksilöllisesti potilaan sydämen terveys (kardiomyopatiaa esiintyy usein), kuumeilu, mahdollinen munuaisten vajaatoiminta (nuortenkin potilaiden

Akuutin punasolusiirron tavoitteet

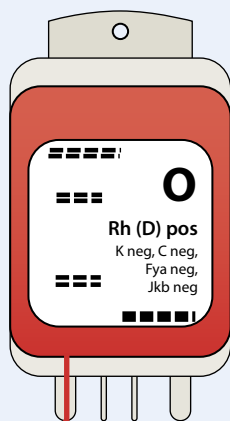
- Veren hapensiirtokyky paranee
- Verivolyymin korjaus
- Akuutin verisuonitukoksen esto
- Sirppisolutuotannon hillitseminen

Punasolusiirron toteutus ja seuranta

- Fenotyyppitetut punasolut (ABO- ja Rh-sekä C-, E- ja K-antigeenien osalta)
- Tavoite-Hb-pitoisuus alle 100 g/l
- Tavoite-HbS-pitoisuus alle 30 %
- Rautalastin valvonta, tarvittaessa kelaatiohoito

Punasolusiirron akuutit sivuvaikutukset

- Volyymikuormitus
- Veren viskositeetin lisääntyminen
- Akuutit ei-hemolyttiset siirtoreaktiot
- Hemolyttiset siirtoreaktiot



Akuutin punasolusiirron indikaatiot

- Pernasekvestraatio
- Aplastinen kriisi
- Oireinen anemia
- Keuhkokriisi
- Ennen leikkausta
- Harkinnan mukaan, jos etenevä, pitkittyvä ja vaikea kipukriisi

Punasolusiirtoa ei tarvita

- Komplisoitumattomassa kipukriisissä
- Komplisoitumattomassa priapismissa
- Akuutissa munuaisvauriossa
- Oireettomassa anemiassa
- Avaskulaarisessa luukuoliassa

Punasolusiirron pitkäaikaiset haittavaikutukset

- Veriryhmäimmunisaatio
- Viivästynyt hemolyttinen reaktio
- Rautalastin kertyminen
- Infektiot

KUVA 2. Sirppisoluanemiapotilaan punasolusiirtohoitot (1).

piilevää munuaisten vajaatoimintaa ilmenee) ja anemian vaikeus (vaikeasti aneemisten potilaiden hemoglobiinin laimentuminen heikentää kudoksen happautumista). Happilisa kuuluu aloittaa kaikille kivulialle potilaille, niille, joilla on oireita vatsan tai rintakehän alueella ja astmatikoille sekä niille, joiden veren happikylläisyys on pienentynyt (alle 95 %).

Sirppisoluanemiapotilaat kärsivät immunsuppressiosta (hyposplenismi ja hydroksiureaalääkitys). Tämä on huomioitava kuumeisten potilaiden mikrobilääkkeen valinnassa (3). Tavallisia infektion aiheuttajia ovat pneumokokit, stafylokokit ja gramnegatiiviset sauvat. Kuumeisille hyväkuntoisille potilaille voidaan aloittaa mikrobilääkitykseksi esimerkiksi suun kautta otettava amoksisilliini, osastohoitoon joutuville kefuroksiimi tai keftriaksoni suonensisäisesti.

Jos potilas muuttuu septiseksi, alkaa ripuloida tai herää epäily luu- ja niveltulehduksesta, mikrobilääkekirjoa on laajennettava. Keuhkoinfektio, johon liittyy happikylläisyyden pieneneminen ja hengenahdistusta, on keuhkokriisin oire (äkillinen rintaoireyhtymä, acute chest syndrome), jota on hoidettava infektion lisäksi sirppisolukriisinä (TAULUKKO 3, ks. myös potilas 2). Vuodelepoon joutuville potilaille aloitetaan tromboosiprofylaksi.

Potilaan 2 kriisikierrettä ja munuaisten toiminnan heikkenemistä pahensivat muun muassa raskaus, akuutti infektio ja riittämätön kipulääkitys. Sirppisoluanemiaa sairastavan äidin raskaus on riskiraskaus, johon liittyy jopa yli kymmenkertainen kuolleisuus terveisiin äiteihin verrattuna (8). Raskauksien aikana

Ydinasiat

- » Sirppisoluanemia on peittyvästi periytyvä vakava veritauti, jota esiintyy nykyään Suomessa.
- » Päivystävän lääkärin tulee osata tunnistaa ja hoitaa sirppisolukriisi.
- » Tyypillisin sirppisolukriisin oire on kova kipu tuki- ja liikuntaelimistössä, vatsassa tai rintakehän alueella.
- » Sirppisolukriisin ensihoitoon kuuluvat nopeasti aloitettu voimakas kipulääkitys, nesteytys ja happilisa.
- » Jos potilaalla on aivoverenkiertohäiriö, tärkein ensihoito on mahdollisimman pikainen punasolujen vaihto – mieluiten käyttämällä fenotyyppitettyjä punasoluja.

TAULUKKO 4. Akuuttisanastoa päivystäjän avuksi.

	Ranska	Arabia (ääntöasu)	Swahili
Sirppisoluanemia	la drépanocytose	fuqur äddäm älmänjäl	ugonjwa wa selimundu
Kipu	la douleur	äläm	maumivu
Lääke	le médicament	dawa	dawa

kriisitiheys yleensä kaksinkertaistuu ja potilaat saavat herkästi keuhkokriisejä. Sirppisoluanemian aiheuttama munuaisten piileväkin vajaa-toiminta voi raskauden myötä pahentua. Kriisien etenemistä vakavammiksi komplikaatioiksi voidaan ehkäistä kipukriisin tehokkaalla ja nopealla hoidolla.

Punasolusiirron aiheet sirppisolukriisin yhteydessä ovat keuhkokriisi, oireinen anemia tai hemoglobiinipitoisuuden pieneneminen alle arvon 50 g/l (**KUVA 2**) (1). Jos hemoglobiinipitoisuus on keuhkokriisin yhteydessä yli 90 g/l, tarvitaan hoidoksi punasoluvaihto (3,4,9). Muut kiireellisen punasoluvaihdon aiheet ovat aivoverenkiertohäiriö, verkkokalvon suonitukos ja vaikea sepsis. Immunisoitumisriskin vuoksi kaikki punasolut kuuluu antaa fenotyypitettyinä, ellei ole kyse hätätilanteesta (10).

Punasolujen kroonista sirppiytymistä voidaan hillitä pysyvällä hydroksiurealääkityksellä (3). Hematologi aloittaa lääkityksen. Yleisin käytetty annos on 20–40 mg/kg/vrk. Hydroksiurea stimuloi hemoglobiini F:n synteesiä ja vähentää samalla sirppiytymistä aiheuttavan hemoglobiini S:n osuutta potilaan punasoluisa. Lääke on myös immunosuppressiivinen. Jos hydroksiurea ei riitä suojaamaan potilasta vakavilta elintoimintojen häiriöiltä tai potilas ei siedä tai voi käyttää lääkettä, suositellaan tehtäväksi punasolujen vaihtoja. Automaattilaitteella

tehtävä vaihto on elektiivisessä hoidossa tehokain. Akuuteissa tilanteissa, kuten keuhkokriisin tai aivoverenkiertohäiriön hoidossa, vaihto onnistuu varmemmin manuaalisesti (tarkat ohjeet käsin tehtävää punasolujen vaihtoa varten saa kirjoittajilta). Sirppisolu hemoglobiiniin (hemoglobiini S) sisältävien herkästi sirppiytyvien punasolujen osuus on sirppisoluanemiapotilaila 50–90 % (11). Kriisien tiheys harvenee, kun osuus on alle 30 %, ja estyy kutakuinkin kokonaan, jos osuus on alle 10 %.

Lopuksi

Sirppisoluanemian tunnistamiseen tarvitaan käytännössä vain kolme kohtuuhintaista ja perusterveydenhuollossa saatavilla olevaa tutkimusta: verenkuvaa, hemoglobiinifraktiotutkimus ja ferritiinipitoisuuden mittaaminen. Päivystystilanteissa näitä tutkimuksia ei välttämättä ole kuitenkaan käytettävissä. Ennakkoluulottomalla ja aktiivisella potilaan tutkimisella ja haastattelulla päästään sirppisoluanemian tunnistamisessa usein jo pitkälle. Haastattelussa voidaan käyttää apuna **TAULUKON 4** sanastoa.

Sirppisolukriisien nopeasti aloitettu tehokas alkuhoito ja hematologisen jatkohoidon varmistaminen lieventävät potilaiden kärsimyksiä, pidentävät heidän elinikäänsä ja vähentävät merkittävästi hoitokustannuksia. ■

SUMMARY

Sickle cell crises

Sickle cell crisis is an acute complication of sickle cell anemia resulting from increased rate of sickling of patients' red cells. This is usually presented by vaso-occlusive events in small vessels leading to ischemia and severe pain. Crises can also be reflected in acutely deteriorated function of e.g. kidneys, lungs and central nervous system. Repeated crises predispose patients to chronic multiorgan complications, and prompt identification of sickle cell crises is essential. Management of sickle cell crises in the emergency department includes quick and efficient pain medication among a low threshold to oxygen supply, fluids and antibiotics. Transfusions should not be performed unless recommended by a hematologist.

KIRJALLISUUTTA

1. Ware RE, de Montalembert M, Tshilolo L, ym. Sickle cell disease. *Lancet* 2017; 390:311–23.
2. Piel F B, Steinberg MH, Rees DC. Sickle cell disease. *N Eng J Med* 2017;376:1561–73.
3. Evidence-based management of sickle cell disease. Expert panel report, 2014. National Heart, Lung and Blood Institute (U.S.) 2014. www.nhlbi.nih.gov/guidelines.
4. Novelli EM, Gladwin MT. Crises in sickle cell disease. *Chest* 2016;149:1082–93.
5. Ballas SK. Pathophysiology and principles of management of the many faces of the acute vaso-occlusive crisis in patients with sickle cell disease. *European J Haematol* 2014;95:113–23.
6. Lovett P, Sule H, Lopez B. Sickle cell disease in the emergency department. *Emerg Med Clin N Am* 2014;32:629–47.
7. Malinowski A, Shehata N, D'Souza R, ym. Prophylactic transfusion for pregnant women with sickle cell disease: a systematic review and meta-analysis. *Blood* 2015;126:2424–35.
8. de Montalembert M, Denaux-Tharaux C. Pregnancy in sickle cell disease is at very high risk. *Blood* 2015;125:3216–7.
9. Howard J, Hart N, Roberts-Harewood M, ym. Guideline on the management of acute chest syndrome in sickle cell disease. *Brit J Haematol* 2015;169:492–505.
10. Sins J, Biemond B, van den Bersselaar S, ym. Early occurrence of red blood cell alloimmunization in patients with sickle cell disease. *Am J Hematol* 2016;91:763–9.
11. Jahnukainen K, Helminen-Pacius P, Anttonen AK, ym. Maahanmuuttajien perinnölliset hemoglobiini-poikkeavuudet. *Suom Lääkäril* 2016;71:901–5.

ULLA WARTIOVAARA-KAUTTO, dosentti, osaston- ylilääkäri

Kliinisen hematologian ja kliinisen kemian erikoislääkäri
HYKS Syöpäkeskus, Hematologian linja, HUS

KIRSI JAHNUKAINEN, professori, lasten hematologi ja onkologi

HYKS Lastenkliniikka, HUS
Karoliininen Instituutti, Tukholma

SIDONNAISUUDET

Kirjoittajilla ei ole sidonnaisuuksia